

• 案例分析 • DOI:10.3969/j.issn.1672-9455.2020.01.045

## 主动脉病变伴 pANCA 阳性 3 例\*

崔京京<sup>1</sup>, 杨莹<sup>1</sup>, 胡月<sup>1</sup>, 李香玉<sup>1</sup>, 张静波<sup>2</sup>, 杜炜<sup>3</sup>, 郭亚平<sup>1△</sup>

河北省保定市第一中心医院:1. 检验科;2. 心血管外科;3. 神经内科, 河北保定 071000

关键词:pANCA; 主动脉病变; 血管炎

中图分类号: 文献标志码:C 文章编号:1672-9455(2020)01-0143-02

抗中性粒细胞胞浆抗体(ANCA)相关性血管炎是以中性粒细胞异常死亡为主,导致血管发生坏死性炎症反应的自身免疫病,临床表现多样,可累及全身各组织器官的血管,导致多器官多系统损害,病变多为中、小血管,累及大动脉比较罕见<sup>[1-3]</sup>。本研究对发现的 3 例主动脉病变伴核周型抗中性粒细胞胞浆抗体(pANCA)阳性病例进行报道分析,以警示临床医生加强对 ANCA 的重视度。

### 1 一般资料

**1.1 病例 1** 患者,男,76 岁,2 d 前出现胸背部撕裂样疼痛,伴全身大汗,口服硝酸甘油后无缓解,就诊于当地医院,症状稍缓解,为进一步诊治于 2018 年 10 月 29 日转入本院,既往有高血压、糖尿病病史,查体未见异常。主动脉 CT 示:主动脉弓左侧壁穿通性溃疡,主动脉弓至腹主动脉中远段管壁不规则增厚。胸部 X 线片示:心影增大,主动脉型心;主动脉结增宽。实验室检查:血常规显示白细胞计数(WBC)为  $9.69 \times 10^9/L \uparrow$ 。尿常规显示尿葡萄糖+,尿胆原+。肝功能检测显示丙氨酸氨基转移酶(ALT)为 185.60 U/L $\uparrow$ ,天门冬氨酸氨基转移酶(AST)为 94.40 U/L $\uparrow$ ,总胆红素(TBIL)为 34.70  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ ,直接胆红素(DBIL)为 10.60  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ ,间接胆红素(IBIL)为 24.10  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ 。经会诊,查 ANCA,结果为 pANCA++。目前 ANCA 相关性血管炎诊断证据不足,仅诊断主动脉壁内血肿及肝功能异常,建议定期复查 ANCA。

**1.2 病例 2** 患者,女,63 岁,2 d 前无明显诱因出现上腹部疼痛,为持续性疼痛,后出现胸背部疼痛伴胸闷,自行服用“硝苯地平缓释片,丹参滴丸”,症状未缓解,于 2018 年 10 月 31 日转入本院。既往有高血压病史,查体未见异常。动脉增强 CT 示:主动脉壁内血肿,胃潴留、肝囊肿。腹部超声示:肝实质回声增粗,肝囊肿,左肾囊肿可能。实验室检查:血常规显示 WBC 为  $10.13 \times 10^9/L \uparrow$ ,红细胞计数(RBC)为

$3.61 \times 10^{12}/L \downarrow$ ,血红蛋白(Hb)为 105 g/L $\downarrow$ 。肝功能检测显示 TBIL 为 27.85  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ ,DBIL 为 8.19  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ ,IBIL 为 19.66  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ ,腺苷脱氨酶(ADA)为 25.70 U/L $\uparrow$ 。肾功能检测显示尿素(BUN)为 9.85 nmol/L,肌酐(CREA)为 86.25  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ ,同型半胱氨酸(HCY)为 17.00  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ 。血细胞沉降系数(ESR)为 26 mm/h $\uparrow$ ,CRP 为 111 mg/L $\uparrow$ 。经会诊,查自身抗体,抗核抗体滴度  $> 1:3200$ ,抗着丝点蛋白 B 抗体+++。ANCA 结果为 pANCA+++。目前诊断:主动脉壁内血肿、胃潴留、肝囊肿;结缔组织病证据不足,建议复查。

**1.3 病例 3** 患者,男,87 岁,4 年前体检发现腹主动脉瘤,复查后发现主动脉瘤扩张入住本院。既往有急性心肌梗死病史,胆囊切除术。查体:脐周偏右可触及一搏动性肿物,搏动节律与心跳一致。腹部彩超示:腹主动脉瘤形成;腹主动脉内膜损伤伴斑块形成;肠系膜上动脉及下腔静脉未见明显异常。实验室检查:RBC 为  $3.88 \times 10^{12}/L \downarrow$ ,ESR 为 16 mm/h $\uparrow$ ,HCY 为 26.70  $\mu\text{mol/L} \uparrow$ 。ANCA 结果为 pANCA++。诊断:腹主动脉瘤。

### 2 讨论

ANCA 是由于机体免疫系统功能紊乱对自体中性粒细胞胞浆内多种成分发生识别障碍,从而刺激 B 细胞分泌的一种复合蛋白,是自身抗体家族的重要成员,可与相应靶抗原如髓过氧化物酶、蛋白酶 3 等多种白细胞抗原结合,释放多种酶类,使白细胞破裂,致血管病变<sup>[4]</sup>。

ANCA 相关性血管炎主要累及小血管,早期症状不典型或症状轻微,常累及耳鼻喉、呼吸道和肾脏组织。研究发现,心、肺、肾受累是 ANCA 相关性血管炎死亡的高危因素,尤其是心脏瓣膜病变、心力衰竭等心血管疾病是导致患者死亡的独立危险因素<sup>[5]</sup>。而发现的 3 例患者无论是主动脉壁内血肿,还是主动脉瘤,均累及大动脉并伴 pANCA 阳性,虽未诊断血

\* 基金项目:河北省中医药管理局重点研究室支撑项目[冀中医药(2014)28-14]。

△ 通信作者, E-mail:15903126670@126.com。

管炎,但这种情况临床少见,国外早在 6 年前即有研究发现,ANCA 相关性血管炎中可以合并无临床症状的大动脉炎<sup>[6]</sup>,说明小血管炎可以影响大血管,还有研究发现在肉芽肿性多血管炎患者中发现有动脉粥样硬化加速的现象,心血管事件成为影响肉芽肿性多血管炎患者长期生存率的主要不良因素<sup>[7-8]</sup>。而我国关于 ANCA 相关性血管炎累及大动脉的相关研究起步较晚,报道较少,杨华夏等<sup>[9]</sup>曾对 1 例肉芽肿性多血管炎并发大动脉病变进行了报道,陆东燕等<sup>[10]</sup>通过影像学技术对 ANCA 相关血管炎累及主动脉情况分析发现,ANCA 相关血管炎中主动脉氟代脱氧葡萄糖摄取情况明显增加,提示小血管炎可以累及大血管,因此,警醒临床工作者发现主动脉病变或诊疗效果不佳时,应及早检测 ANCA 等自身抗体,以便发现病变是否存在 ANCA 相关血管炎等免疫性疾病,以免耽误患者治疗。

参考文献

[1] LAZARUS B,JOHN G T,CALLAGHAN C O,et al. Recent advances in anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis[J]. Indian J Nephrol,2016,26(2):86-96.  
 [2] KEASBERRY J,FRAZIER J,ISBEL N M,et al. Hydralazine-induced anti-neutrophil cytoplasmic antibody-positive renal vasculitis presenting with a vasculitic syndrome,acute nephritis and a puzzling skin rash: a case report[J]. J Med Case Rep,2013,7:20.  
 [3] THOMAS J G,MIRZA H B,ANNE V,et al. Anti-neu-

trophil cytoplasmic antibody (ANCA) associated vasculitis causes aortic valve degeneration and severe aortic regurgitation[J]. Am J Case Rep,2019,20: 423-429.  
 [4] 中国医师协会风湿免疫科医师分会自身抗体检测专业委员会. 抗中性粒细胞胞浆抗体检测的临床应用专家共识[J]. 中华检验医学杂志,2018,41(9):644-650.  
 [5] 张清,周惠琼,郭娟,等. 抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎死亡危险因素的探讨[J]. 中华医学杂志,2017,97(43):392-395.  
 [6] ITO K,MINAMINMOTO R,YAMASHITA H,et al. Evaluation of Wegener's granulomatosis using 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography[J]. Ann Nucl Med,2013,27(3):209-216.  
 [7] TOMASSON G,PELOQUIN C,MOHAMMAD A,et al. Risk for cardiovascular disease early and late after a diagnosis of giant-cell arteritis[J]. Ann Intern Med,2014,160(2):73-80.  
 [8] HEIJL C,MOHAAMMAD A J,WESTMAN K,et al. Long-term patient survival in a Swedish population-based cohort of patients with ANCA-associated vasculitis[J]. RMD Open,2017,3(1):e000435.  
 [9] 杨华夏,陈茹萱,陈洋,等. 肉芽肿性多血管炎并发大动脉病变诊疗一例[J]. 中华临床免疫和变态反应杂志,2018,12(1):31-33.  
 [10] 陆东燕,俞浩楠,李彦生,等. ANCA 相关性血管炎中主动脉壁的 18F-FDG 摄取情况分析[J]. 临床放射学杂志,2019,38(1):77-81.

(收稿日期:2019-03-04 修回日期:2019-07-26)

(上接第 132 页)

性粒细胞载脂蛋白和中性粒细胞 CD64 检测在细菌性感染早期诊断中的应用[J]. 中国感染与化疗杂志,2017,12(6):30-33.  
 [2] 熊学琴,胡家胜,刘智胜,等. 乳酸脱氢酶和中性粒细胞 CD64 与脑脊液 β<sub>2</sub> 微球蛋白检测对小儿中枢神经系统感染的诊断分析[J]. 中华医院感染学杂志,2017,27(22):5247-5250.  
 [3] HUANG G,LI X,LU D,et al. Lysozyme improves gut performance and protects against enterotoxigenic Escherichia coli infection in neonatal piglets[J]. Veterin Res,2018,49(1):20.  
 [4] 张中军,丁羚涛,邹俊,等. “八二”昆山工厂铝粉尘爆炸事故大面积烧伤患者早期外周血辅助性 T 淋巴细胞 17 和调节性 T 淋巴细胞的变化及意义[J]. 中华烧伤杂志,2018,34(6):360-364.  
 [5] 苏晓,陈蒙华,韦永先,等. 慢性阻塞性肺疾病急性加重期细菌感染患者血浆 HBP、CD64 水平变化及意义[J]. 山东医药,2018,58(20):48-50.  
 [6] 周玉福,张莉梅,吴亦农,等. C 反应蛋白、前清蛋白联合白细胞计数在新生儿感染性疾病中的诊断及应用[J]. 重庆医学,2017,56(22):70-71.

[7] 邓俊超,朱小石. 外周血 CD64、sCD14-ST 及 CRP 在儿童呼吸道感染性疾病中的诊断价值[J]. 中国地方病防治杂志,2017,32(11):1277-1278.  
 [8] 符小玉,陈小芬,林白浪,等. 开放性创伤手术切口感染患者血清炎性因子水平变化分析[J]. 中华医院感染学杂志,2017,27(2):351-354.  
 [9] 赵红玉,李大启,陈萍,等. 地西他滨联合三氧化二砷治疗伴多种表观遗传学基因突变及 FLT3 基因突变的急性早幼粒细胞白血病一例[J]. 中华医学杂志,2017,97(42):3345-3346.  
 [10] 张茜,王志学,闫欣欣,等. CD64 指数在特重度烧伤脓毒症患者预后评估中的价值[J]. 山东医药,2017,57(9):90-92.  
 [11] KAWAMURA S,ONAI N,MIYA F,et al. Identification of a human clonogenic progenitor with strict monocyte differentiation potential: a counterpart of mouse cMoPs [J]. Immunity,2017,46(5):835-848.  
 [12] 曹献云,李岩,剧松丽,等. 新生儿感染性休克发生与疾病危重评分和多脏器功能损害的关系研究[J]. 中华医院感染学杂志,2017,27(2):425-428.

(收稿日期:2019-03-20 修回日期:2019-07-25)